

I. Einleitung

Die Einteilung der Krankheiten des Gehirns und Rückenmarks dient entweder didaktischen Zielen oder sie befolgt den Zweck, auf Grund der etwaigen Analogien zur Klärung der Ätiologie und Pathogenese beizutragen. Im Zentralnervensystem gibt es Krankheiten, die sich in gleicher Weise sowohl auf die weiße als auch auf die graue Substanz erstrecken, daneben aber auch andere, die sich elektiv und isoliert nur auf die weiße oder die graue Substanz beschränken. Die Elektivität und Isoliertheit werden nicht immer streng eingehalten. Wenn auch z. B. die Poliomyelitis vornehmlich eine Erkrankung der grauen Substanz darstellt, finden sich dabei dennoch auch in der weißen Masse zellige Infiltrationen. Ein andermal entstehen Übergänge dadurch, daß bei der primären Erkrankung gewisser Ganglienzellengruppen die dazu gehörenden Bahnen auf sekundärem Wege entarten und somit die Veränderungen sowohl in der weißen wie auch in der grauen Substanz vorzufinden sind.

Eine Krankheit des Rückenmarks die sich nur auf die weiße Substanz erstreckt, ist die Myelosis funicularis; die elektiv-isolierte Krankheit der weißen Masse des Gehirns wieder ist die diffuse Sklerose, die *Schilder* 1912 unter dem Namen Encephalitis periaxialis diffusa beschrieben hatte, ferner die konzentrische Sklerose, die ich 1927 beschrieb und Leukoencephalitis periaxialis concentrica nannte. In neuester Zeit konnte man feststellen, daß die isolierte Erkrankung der weißen Substanz des Gehirns oder des Rückenmarks auch bei Tieren anzutreffen ist. Bei Affen kann die Myelosis funicularis zugleich mit der Erkrankung der weißen Gehirnmasse vor-

kommen. Bei Hunden lassen sich derartige und ähnliche Krankheiten experimentell hervorrufen. Es schien daher angezeigt, die elektiv-isolierten Krankheiten der weißen Masse im menschlichen Gehirn bzw. Rückenmark zusammenzufassen und sie mit ähnlichen Krankheiten der Tiere zu vergleichen.

Daß die Erkrankung der weißen und grauen Substanz isoliert vorkommen kann, ist lange bekannt und geht auch aus den Benennungen hervor. So spricht man schon lange von der Poliomyelitis bzw. von der Polioencephalitis. Nach *Claude* und *Lhermitte* wurde die Benennung Leukoencephalitis zuerst durch *Rémond* zur Bezeichnung von gewissen, mit Delirium einhergehenden Krankheiten verwendet. Die Benennung *Rémonds* entbehrte der exakten Begründung, da er das Vorkommen der Leukoencephalitis weder anatomisch noch histologisch beweisen konnte. *Schilder* erwähnt 1924 im Zusammenhang mit der Encephalitis periaxialis diffusa, die Leuk-Encephalitis und stellt sie der Encephalitis epidemica entgegen, die eine Erkrankung der grauen Substanz darstellt. Die Frage der Leukoencephalitis wurde neuerdings durch *Grigorescu* und *Axente* kritisch besprochen. Im Zusammenhang mit der Encephalitis periaxialis diffusa und der Leukoencephalitis periaxialis concentrica fragte man sich, ob es sich hier um entzündliche Erkrankungen handle, ob es also berechtigt sei, die entzündliche Natur dieser Krankheiten in der Benennung zum Ausdruck zu bringen. Mehrere Forscher, die die Annahme des entzündlichen Ursprungs ablehnen, sprechen — im Sinne *Aschoffs* — von einer Leukoencephalopathie bzw. von einer Leukodystrophie, *Jakob* und *Gonzalez* von einer Leukoencephalose, während *Gareiso*, *Pereyra Käfer*, *Pedace* und *Rascovsky* die Bezeichnung Leuko-Encephalosklerose verwenden. Es gibt ferner eine Reihe von Verfassern, die die Krankheit der weißen Masse einfach als Sklerose bezeichnen und bei der Namengebung die Tatsache außer acht lassen, daß die Veränderung elektiv und isoliert die weiße Substanz befällt.

Pette und später *Környey* heben unter den entzündlichen Erkrankungen des Zentralnervensystems jene hervor, die sich vornehmlich auf die weiße Masse erstrecken, wie z. B. die postvakzinalen und parainfektösen Encephalomyelitiden.

Nach *Fiessinger*, *Cornil*, *Poursines* und *Paillas* ent-

sprechen die im Gehirn der mit Fleisch ernährten Eck-Fistelhunde entstandenen Veränderungen der „leuco-encéphalose diffuse“. Dies steht jedoch mit den Ergebnissen meiner in Gemeinschaft mit *Korpássy* ausgeführten Untersuchungen nicht im Einklang. Wir fanden nämlich in derlei Fällen beiderseitige, charakteristische Veränderungen hauptsächlich im Caput des Nucleus caudatus unter dem Ependym der Seitenventrikel.

Bei der Beschreibung der entzündlichen Erkrankungen des Zentralnervensystems stellte *Spielmeyer* fest, daß die Myelosis funicularis keine Krankheit entzündlichen Ursprungs sei. Auf Grund dieser Feststellung prägte *Henneberg* die Benennung Myelosis funicularis, die seither allgemein verbreitet ist. *Munch-Petersen* beschrieb unter dem Namen Encephalomyelitis funicularis infectiosa eine — seiner Ansicht nach infektiöse — Krankheit, bei der in den Strängen des Rückenmarks disseminierte, entzündliche Herde auftreten. Derselbe Verfasser nimmt an, daß die disseminierte, herdförmige Erkrankung der weißen Masse des Rückenmarkes nicht nur auf degenerativer sondern auch auf entzündlicher Grundlage entstehen könne.

Wenn ich mit den hier bloß in großen Zügen behandelten Fragen im Rahmen einer zusammenfassenden Monographie befasse, so geschieht dies, weil ich während meiner 20 jährigen pathologisch-anatomischen Betätigung diesem Gegenstand meine besondere Aufmerksamkeit gewidmet hatte und weil meine diesbezüglichen Feststellungen in der wissenschaftlichen Welt wiederholt Beachtung fanden. Die hier folgenden Aufzeichnungen stellen das Ergebnis der Nachforschungen und Beobachtungen von 20 Jahren dar. Daneben unterzog ich auch noch alle jene Krankheiten der kritischen Nachforschung, die m. E. mit der weißen Masse des Gehirns bzw. des Rückenmarkes im Zusammenhang stehen. Bei der Beschreibung und Abgrenzung dieser Krankheitsgruppe bereiten die Fragen der Ätiologie und der Pathogenese bedeutende Schwierigkeiten. Ich war daher bestrebt, an den entsprechenden Stellen die Frage der Ätiologie und Pathogenese zu beleuchten.



Schrifttum

- Aschoff*: Beitr. z. path. Anat. u. z. allg. Path. 71, 19 (1923).
Baló: Magyar Orvosi Archivum 28, 108 (1927).
 „ : Arch. Neurol. and Psychiat. 19, 242 (1928).
Baló und Korpássy: Arch. of Path. 13, 80 (1932).
Claude und Lhermitte: Encéphale 15, 89 (1920).
Fiessinger, Cornil, Poursines und Paillas: Ann. d'anat. path. 14, 553 (1937).
Gareiso, Pereyra Küfer, Pedace und Rascovsky: Rev. neurol. de Buenos Aires 3, 149 (1938).
Grigorescu und Axente: Rev. stiint. med. 27, 156 (1938).
Henneberg: Zbl. f. d. ges. Neurol. u. Psychiat. 36, 256 (1924).
Jakob und Gonzalez: Arch. argent. de neurol. 14, 51 (1936).
Környey: Fortschr. d. Neurol., Psychiat. Jahrg. XI, Heft 2, Seite 82, Heft 3, Seite 146 (1939).
Munch-Petersen: Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiat. 150, 451 (1934).
 „ : Acta psychiat. et neurol. 12, 541 (1938).
Pette: Deutsche Ztschr. f. Nervenhe. 110, 221 (1929).
Schilder: Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiat. Orig. 10, 1 (1912).
 „ : Arch. f. Psychiat. 71, 327 (1924).
Spielmeyer: Ztschr. f. d. ges. Neurol. u. Psychiat. Orig. 25, 543 (1914).